

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1959

THÈSE

805

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

BOSQUIER Guy

né le 18 juillet 1932 à Paris 16ème

Présentée et soutenue publiquement le

FORME ATAXIQUE DE LA MALADIE
DE HEINE ET MEDIN CHEZ L'ENFANT

Président : Mr JULIEN MARIE, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V^e

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Non du candidat : BOSQUIER

Prénom : Guy

Date de soutenance :

N° d'ordre :

1

BOSQUIER Guy

Forme ataxique de la maladie
de Heine et Medin chez l'enfant
Paris Dact. In 4° 34 p.

Thèse Méd. Paris 1959

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1959

2

BOSQUIER Guy

Forme ataxique de la maladie
de Heine et Medin chez l'enfant
Paris Dact. In 4° 34 p.

Thèse Méd. Paris 1959

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1959

3

BOSQUIER Guy

Forme ataxique de la maladie
de Heine et Medin chez l'enfant
Paris Dact. In 4° 34 p.

Thèse Méd. Paris 1959

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1959

4

BOSQUIER Guy

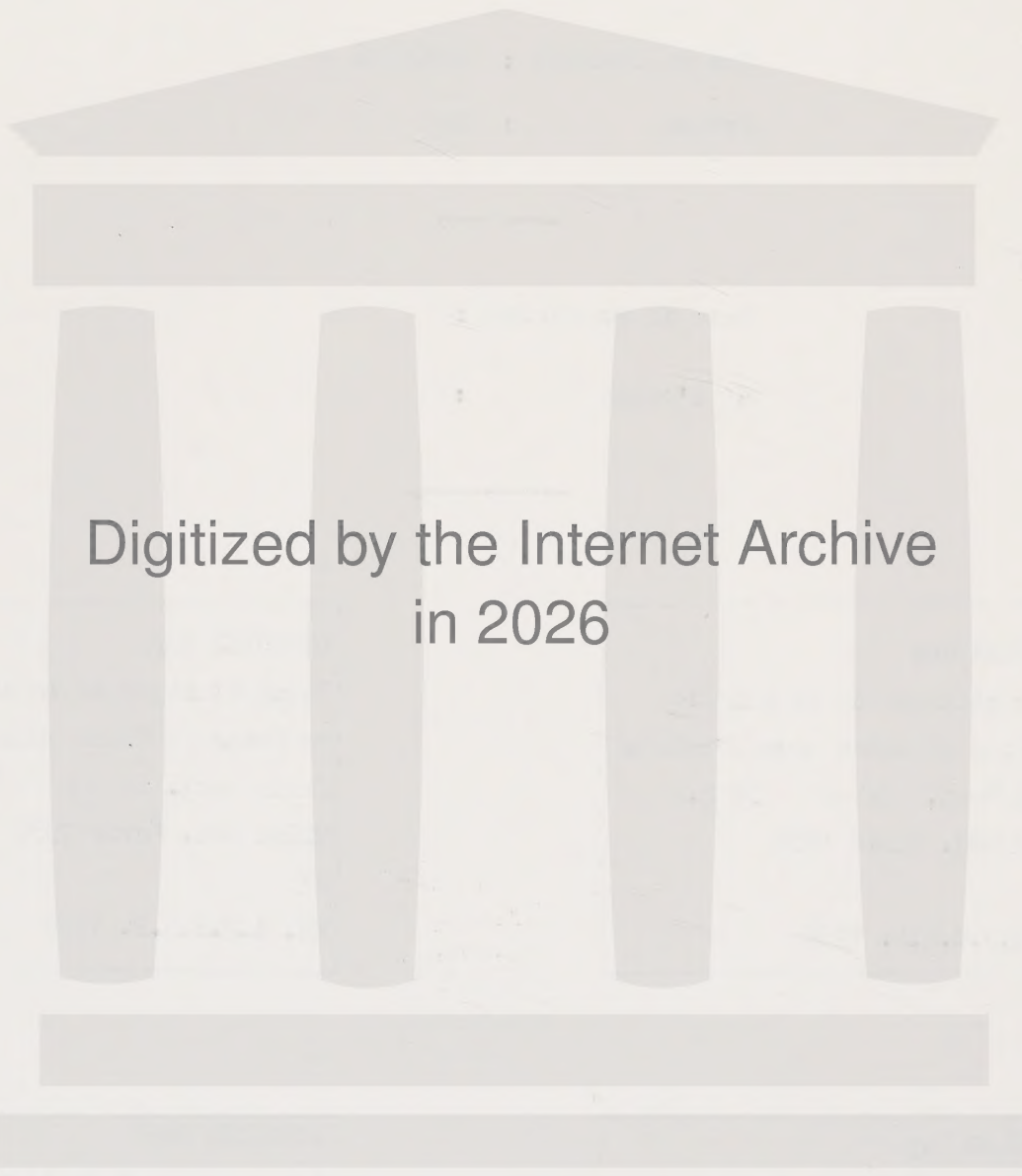
Forme ataxique de la maladie
de Heine et Medin chez l'enfant
Paris Dact. In 4° 34 p.

Thèse Méd. Paris 1959

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1959





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556003_0032

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1959

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

BOSQUIER Guy

né le 18 juillet 1932 à Paris 16ème

Présentée et soutenue publiquement le

FORME ATAXIQUE DE LA MALADIE
DE HEINE ET MEDIN CHEZ L'ENFANT



Président : Mr JULIEN MARIE, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

15-1-59

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu MÉNÉGAUX (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (St-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	Broussais GENNES (L. de)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Lariboisière SOULIÉ (P.)
	Pitié DREYFUS (G.)
	St-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
	Baudelocque LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	Port-Royal N...
	Tarnier VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM. TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N . . .
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physiologie (chaire à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

MM.	MM.
Anatomie { CABROL (G.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)	Orthopédie { JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique { GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. BUSSE (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie DEBAIN (J.)
Anesthésiologie VOUREC (G.)	Parasitologie { BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Bactériologie { NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)	Pathologie chirurgicale { BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. per. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale { DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONSKI (J.), m. conf. SCHAPIRA (G.), m. conf.	Pathologie exotique SCHNEIDER (J.)
Biologie médicale BOURLIÈRE (F.), m. conf.	Pathologie expérimentale { CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) PLAS (F.) RICHEL (G.)
Carcinologie { DENOIX (P.) MATHE (G.)	Pathologie médicale { AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (G.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (G.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Dermato-Syphiligraphie DUPERRAT (B.)	
Electro-Radiologie LEDOUX-LEBARD (G.)	
Embryologie TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)	
Hématologie { BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)	
Histologie { COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)	
Hydrologie CORNET (A.)	
Hygiène { BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)	
Maladies infectieuses { BASTIN (R.) DUPONT (V.)	
Médecine légale { DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)	
Médecine du travail ALBAHARY (C.)	
Neuro-chirurgie DAVID (M.)	
Neurologie { LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)	
Obstétrique { BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)	
Ophthalmologie	

	MM.		MM.
Pédiatrie-Puériculture . . .	JOSEPH (R.)	Pneumo phthisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
	MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (C.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Pharmacologie	ROSSIER (A.)	Stomatologie	CERNÉA (P.)
	LEVY (Mlle J.), pr. s. ch.		CHAPUT (M ^{me} A.), m.c. agr.
	BOISSIER (J.)		GRELLET (M.)
Physiologie	LECHAT (P.)	Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	PARROT (J.), pr. s. ch.		LAMOTTE (M.)
Physique médicale	DEJOURS (P.)	Urologie	QUENU (L.)
	DOUGEROT (L.), m. conf.		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . . .	ABOULKER (P.)	Clinique neuro-rhumatologique SÈZE (S. de)	
	AMELINE (A.)	Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.)
	HUGUIER (J.)		LEPAGE (F.)
	LÉGER (L.)		MAYER (M.)
	OLIVIER (C.)		MERGER (R.)
	PADOVANI (P.)		RAVINA (J.)
	POILLEUX (F.)	Clinique ophtalmologique .	DESVIGNES (P.)
	ROUX (M.)		OFFRET (G.)
	VERNE (J.-M.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
	HAGUENEAU (J.), pr. s. ch.	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	BOUDIN (G.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	CONTE (M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	DOMART (A.)		
	MILLIEZ (P.)		
	PERRAULT (M.)		
	RAMBERT (P.)		
	THIEFFRY (S.)		
	TURIAF (J.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté . . . M. LENA (J.)

Secrétaires M^{me} BEURLAND (H.), M^{lle} CHAINTREUIL (G.), M^{lle} HURÉ (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs M^{lles} DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)

Bibliothécaires { M^{me} CONTET (J.), M^{lles} LAURENT (H.),
LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à la Faculté de Médecine
de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui après m'avoir toujours
témoigné la plus affectueuse
bienveillance, m'a fait le grand
honneur d'accepter la Présidence
de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de ma sincère gratitude.

A mon maître ,

Monsieur le Professeur Agrégé STEPHANE THIEFFRY

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris,

Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui a bien voulu me confier ce
sujet de thèse.

Qu'il soit assuré ici de la
sincérité de ma reconnaissance
pour son enseignement.

Au Docteur ARTHUIS ,

Assistant du Professeur THIEFFRY,

Qui m'a si aimablement guidé au
cours de la rédaction de cette
thèse.

A mes maîtres dans les hôpitaux de Paris dont j'ai été
l'externe :

Docteur SEILLE
Docteur FOUQUET
Professeur J. BOUVIER
Docteur VIGNALOU
Professeur Julien MARIE
Docteur CLERC
Docteur RAVINA
Professeur R. DEGOS
Professeur S. THIEFFRY
Docteur MALLET

Qu'ils veuillent bien trouver
ici l'expression de ma respectueuse
reconnaissance.

FORME ATAXIQUE

DE LA MALADIE DE HEINE ET MEDIN

CHEZ L'ENFANT

FORME ATAXIQUE DE LA MALADIE DE HEINE ET MEDIN

La Poliomyélite ne semble avoir attiré que peu d'attention de la part des médecins avant la fin du 18ème siècle et pourtant ses paralysies sont déjà illustrées par les sculpteurs de l'Egypte pharaonique, comme on peut le constater sur un bas relief de la 18ème dynastie, représentant un homme affligé d'une jambe atrophiée et d'un pied paralytique équin, appuyé sur une béquille. (A)

L'Anglais UNTERWOOD (1784) et l'Italien MONTEGGIA (1813) sont, en effet, les premiers médecins qui se soient intéressés à " cette maladie encore jamais décrite ", qui se caractérise par " quelques jours de fièvre suivis de paralysie des jambes durant la période de convalescence " .

On sait, maintenant, que les paralysies sont dues à un virus neurotrope qui cause des lésions caractéristiques au niveau de la colonne grise antérieure de la moelle, l'ensemble de ces lésions étant résumé étymologiquement par le terme de " poliomyélite antérieure aigüe ".

Cependant, outre ces formes classiques, il existe d'autres formes découvertes récemment, non paralytiques, que confirme la présence de poliovirus dans les selles et d'anticorps neutralisant dans le sang.

Parmi ces formes, figure la " forme ataxique ", qui entraîne des troubles moteurs caractérisés par un manque de coordination du mouvement - et qui guérit sans séquelles -.

Elle a été décrite de façon magistrale par MEDIN, en 1898 (I). Nous ne pouvons mieux faire que de rappeler ici sa description initiale :

" Ces formes ont été restreintes à la première enfance (8 cas entre 22 mois et 4 ans). Le début est brusque, soudain, sans prodromes dans la plupart des cas, marqué par un accès de fièvre, du malaise, de l'apathie allant parfois jusqu'au coma; il faut ajouter des troubles digestifs, de la constipation, de la rétention d'urine. La fièvre n'a duré que quelques jours Dans 5 cas, j'ai constaté une ataxie aigüe transitoire au moment de la convalescence. Dans les quatre premiers cas, il y avait, pendant la phase aigüe, des spasmes et des ~~trém-~~blements des membres et il convient d'établir un lien entre eux et l'ataxie ultérieure. Dans une observation où l'ataxie a été moins prononcée, il y a eu des spasmes et de l'exagération des réflexes rotuliens, symptômes très exceptionnels dans la paralysie infantile; dans ce cas, l'enfant pouvait mouvoir assez bien les jambes, mais non s'appuyer sur elles. Dans un autre cas, l'ataxie était plus prononcée, l'état spasmodique moins sévère.....

La démarche ataxique de nos petits malades ne rappelait en aucune façon la démarche des tabétiques. Les enfants atteints chancellent, trébuchent, tombent facilement; ils marchent les jambes écartées et ont beaucoup de peine à garder l'équilibre; ce n'est pas le tabès; mais plutôt l'ataxie héréditaire que représente cette démarche. Dans un cas, la parole était indistincte, ralentie, balbutiante ; dans un autre cas, il y avait embarras de la parole. Dans la plupart des cas, il ne s'est produit aucune atrophie musculaire, tandis que dans les trois cas où il y a eu, à la fois des symptômes de polynévrite et de poliomyélite, on a constaté l'atrophie et le refroidissement, la cyanose des jambes. Ces phénomènes ne se sont pas rencontrés chez les enfants à démarche ataxique ".

MEDIN insiste, en pareil cas, sur la possibilité de "réflexes rotuliens à vif " et trouve cela " assez surprenant, quoique cela ait été déjà observé par STRUMPELL, MAEBIUS, et d'autres. " (Munch. med. Woch. 1888).

" Dans ces formes, le pronostic est favorable : 8 cas, 8 guérisons. L'ataxie n'a rien d'inquiétant. Elle répond, sans doute, à la forme que les Allemands ont désignée sous le nom " d'ataxie aigüe curable " (acute heilbare ataxie).

MEDIN ajoute " certains cas d'ataxie n'auraient pu être rapportés à la paralysie infantile s'ils avaient été isolés, mais ils étaient observés pêle-mêle avec la poliomyélite et le doute n'était pas permis ".

Ces constatations ont été confirmées par IVAR WICKMAN, en 1905 - 1907 , sous le vocable de " Forme ataxique " : " Die Ataktischeform " (30) : " Pendant l'épidémie de 1905 en Suède, j'ai eu l'occasion de voir quelques cas présentant des symptômes d'ataxie, en particulier chez deux frères. Leur soeur était tombée malade le 3/8/1905 et mourut quelques jours après d'une paralysie de la respiration après avoir présenté d'autres paralysies. En même temps qu'elle, ses deux frères tombèrent malades; ils présentèrent céphalée, vomissements, diarrhée et forte somnolence. Lorsque je les vis, au deuxième jour de la maladie, je ne pus **retrouver** aucune paralysie véritable. La force des jambes semblait normale mais, par contre, la marche était incertaine, oscillante, presque ébrieuse. A cette occasion, malgré un examen approfondi , aucun réflexe rotulien n'avait pu être retrouvé chez le plus jeune des deux enfants; chez le plus âgé, ils étaient évidemment présents, mais, à la vérité, affaiblis. Ce qui est sûr, c'est que lors d'un deuxième examen, pratiqué un peu plus d'une semaine plus tard, ils étaient retrouvés normaux chez les deux enfants; par ailleurs, les troubles de la marche s'étaient amendés. Je peux remarquer, en passant, que trois autres personnes dans cette famille avaient présenté des symptômes initiaux semblables, mais sans, cependant, présenter de paralysies. Dans d'autres cas étudiés par moi, avec le Docteur SAHLIN, apparurent des symptômes d'ataxie qui ont régressé aussi très vite "

MILBANK signale cette forme au cours des épidémies de NEW YORK en 1916 et 1931 (5); MERESTEDT la signale, en Suède, en 1917 (31); HOWE, en 1919 (6). Elle est signalée à plusieurs reprises dans la plupart des traités classiques (7, 8, 9, 10, 11, 15). Cependant, des ouvrages récents, parfaitement documentés, ne la signalent même plus (12, 13, 14), sauf G. FANCONI qui relate 12 cas de " symptômes ataxiques ", parmi 37 cas de formes encéphalitiques de poliomyélite (32).

La forme ataxique est une forme rare de poliomyélite. Pas un seul cas parmi les six mille observés par BOWER (16) à LOS ANGELES. Deux cas observés par BERGLUND, RYDENSTAM et ROSSBERG pendant l'épidémie de Stockholm, en 1953.

Récemment, cette forme de poliomyélite a fait l'objet d'un travail (THIEFFRY, MARTIN et ARTHUIS). Les auteurs rapportent six cas, dont nous relatons ici les observations, parmi les neuf cents cas de poliomyélite étudiés au Centre de Poliomyélite des ENFANTS MALADES en huit ans (Prof. agrégé THIEFFRY).

OBSERVATION N° 1

Jean Pierre S., 13 ans : entre dans le Service le 29 Août 1956.

L'enfant rentre de " colonie de vacances " où plusieurs cas d'angine, une méningite aigüe et un syndrome neurologique avec troubles bulbaires non identifiés viennent d'être signalés.

Il est ramené à Paris, le 27 Août : il a de la fièvre (38°), il se plaint de céphalée et de douleur de la nuque;

le 28 Août : l'enfant a 38°8, il se plaint de céphalée frontale, dit " que ses jambes ne peuvent plus le porter ", il est gêné pour marcher. De plus, constipation, somnolence, pas de troubles urinaires ni de mouvements anormaux ;

le 29 Août : il est hospitalisé.

A son entrée, on constate une ataxie statique et cinétique :

- Mis debout, il oscille d'avant en arrière, parfois sur le côté, avec danse des tendons du jambier antérieur. L'occlusion des yeux n'aggrave pas le trouble ;

- La démarche est ébrieuse, non aggravée par l'occlusion des yeux, avec hypermétrie : l'enfant lance démesurément ses membres inférieurs en avant ;

- Il existe une hypotonie modérée prédominant du côté droit. L'écriture est illisible.

Le 30 Août 1956 : l'enfant est apyrétique, sa parole est un peu scandée.

A la racine des membres supérieurs et inférieurs, il existe des mouvements anormaux apparaissant de façon brusque, comme une clonie, et évoquant même, à certains moments, un mouvement choréique.

- Les membres inférieurs sont hypotoniques, surtout leur racine, sans diminution de la force musculaire.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs.

Lasègue bilatéral discret.

Cutané plantaire en flexion.

Sensibilité superficielle normale.

- Aux membres supérieurs, on retrouve une hypotonie, surtout à droite; la force musculaire est normale, les réflexes ostéo-tendineux sont retrouvés, la sensibilité est normale.

L'écriture est aujourd'hui possible et fait apparaître une dysmétrie.

Il existe une dysmétrie à la manœuvre du doigt sur le nez.

Le reste de l'examen est négatif, les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

Il n'y a pas de signes méningés.

Les examens complémentaires :

Numération formule sanguine :

GR = 5.260.000

GB = 9.600

{	Polyneutro	66%
{	Lympho	21%
{	Neutro	13%

Vitesse de sédimentation :

première heure : 4 mm

deuxième heure : 12 mm

Radio du thorax et du crâne :

normales

Electrocardiogramme :

normal.

Le 31 Août 1956 : tous les troubles s'atténuent.
La démarche n'est plus ataxique, mais il persiste des troubles de l'écriture et quelques mouvements anormaux.

Le 1er Septembre 1956 : la marche de l'enfant est absolument normale, il n'y a pas de paralysies.

Quelques jours plus tard, on apprend, par une lettre du médecin de la colonie de vacances, que :

- l'enfant hospitalisé à Toulouse est décédé à la suite de troubles bulbaires;
- deux autres enfants ont été hospitalisés à Pau, l'un avec une méningite l'autre avec une poliomyélite ;
- enfin, un quatrième enfant est hospitalisé aux ENFANTS MALADES, dans le Service du Professeur JULIEN MARIE, pour une méningite lymphocytaire avec 300 éléments à la ponction lombaire.

Le 4 Septembre 1956 : on fait à l'enfant une ponction lombaire qui ramène un liquide clair avec :

- 143 éléments au mm³
- 0,30 albumine
- 0,65 glucose
- 122 meq chlore

Le même jour, on isole un virus poliomyélitique de type I dans les selles, avec présence d'anticorps neutralisants, pour le type I seulement, dans le sang.

L'électroencéphalogramme révèle un tracé très peu ample comportant une forte proportion de rythmes thêta.

Réaction à l'hyperpnée très marquée.

Le 11 Septembre 1956 : la ponction lombaire ramène un liquide clair avec :

- 15,5 éléments au mm³
- 0,50 gr % albumine
- 0,62 g % glucose
- 128 meq % chlore

Résumé :

- Forme ataxique de poliomyélite chez un enfant de 13 ans, survenue en même temps qu'une petite épidémie de PAA dans une collectivité ;
- Présence de mouvements anormaux pendant quelques jours, de " type clonique " ;
- Virus type I dans les selles, recherché seulement au 9 ème jour de la maladie, avec anticorps neutralisants uniquement pour le type I ;
- Guérison complète en six jours.

-*-*-*-*-*-*-*-*

Observation n° 2

Alain B., 9 ans : entre dans le Service pour syndrome méningé, le 3 Juillet 1957. Les antécédents sont normaux. Il n'y a pas de notion d'épidémie.

La maladie débute le 1er Juillet 1957, par une angine avec dysphagie, céphalée et élévation thermique : 38° le matin, 39° le soir.

Traitement : auréomycine per os.

Le 2 Juillet 1957 : la température s'élève à 40°4 le matin, 40°7 le soir.

Le médecin constate une légère raideur de la nuque et prescrit 1.000.000 de pénicilline.

Le 3 Juillet 1957 : la température est à 39°. Le syndrome méningé est très net, avec raideur intense de la nuque, signe de Kernig, constipation.

A l'entrée dans le Service, le 3 Juillet 1957, l'enfant est conscient, un peu obnubilé, il répond correctement aux questions posées, mais parle avec difficulté et de façon saccadée.

Température : 37°8.

Il est couché en chien de fusil, le dos à la lumière.

Il présente un syndrome méningé net, avec raideur de la nuque, signe de Kernig et de Brudzinski et hyperesthésie cutanée.

D'autre part, il existe une grande ataxie statique et cinétique : il ne tient pas debout seul. Mis debout, apparaissent des mouvements désordonnés; il ébauche quelques pas lorsqu'on le soutient.

Dysmétrie nette.

Par ailleurs, aux membres inférieurs, réflexes ostéotendineux vifs, non diffusés, symétriques; aux membres supérieurs, réflexes ostéotendineux retrouvés et symétriques.

Pas de clonus du pied ni de la rotule, cutané plantaire en flexion.

Aucune paralysie; il existe un certain degré d'hypotonie au membre supérieur droit.

La ponction lombaire ramène un liquide clair, avec :

- 135 éléments (prédominance de lymphocytes)
- 0,20 g. albumine
- 0,46 g. sucre
- 7,05 g. chlorures
- pas de germes à l'examen direct.

Le fond d'oeil est normal.

Numération formule sanguine :

GR = 3.830.000

GB = 5.200

{	Polyneutro	59%
{	Lympho	37%
{	Mono	4%

Le 4 Juillet 1957 ; la température est à 39°,

l'hypersomnie confirme au coma, il existe des pauses respiratoires et des troubles de la déglutition. L'enfant est très déshydraté : langue très sèche, yeux excavés. On le met d'urgence en perfusion : 1 litre de sérum physiologique, 1 litre de sérum glucosé.

Tout rentre dans l'ordre en deux jours.

Le 6 Juillet 1957 : l'enfant est conscient.

On identifie, à partir des selles, un virus poliomyélitique type I, avec anticorps neutralisants seulement pour le type I.

Il n'existe aucune paralysie, la respiration et la déglutition sont normales.

Quelques jours après, l'enfant marche normalement.

Il sort le 16 Juillet 1957, sans séquelles, sauf une légère paralysie faciale gauche.

Résumé :

- Forme ataxique de poliomyélite, avec syndrome méningé et infectieux important, chez un enfant de 9 ans;

- Guérison complète en 13 jours ;

- Virus poliomyélitique type I, avec anticorps neutralisants pour le type I, au 6ème jour de la maladie, 3ème jour de l'hospitalisation.

-*-*-*-*-*-*-*-*

Observation n° 3

Didier B., 2 ans $\frac{1}{2}$: entre dans le Service, le 14 Septembre 1957, pour un trouble de la marche.

Le début de la maladie remonte au 10 Septembre 1957 : enfant anorexique 38°8, avec rhino-pharyngite.

Il tremble lorsqu'on le met debout et lorsqu'il veut attraper un objet.

Il refuse de marcher et reste au lit.

Miction difficile.

Le 12 Septembre 1957: le médecin constate que l'enfant, apyrétique, ne tient pas sur ses jambes; sa jambe gauche, notamment, lui paraît totalement incoordonnée.

Les réflexes ostéotendineux du membre inférieur sont vifs, le cutané plantaire est en flexion.

L'apparition de mouvements anormaux au niveau des globes oculaires motive l'hospitalisation.

On signale une angine chez sa soeur à la même époque.

A l'examen, lors de l'entrée le 14 Septembre 1957 : l'enfant ne peut tenir ni assis ni debout, car il présente une grande ataxie, avec tremblement généralisé qui intéresse les membres, le tronc et la tête. Ce tremblement disparaît au repos complet et apparaît lors des mouvements. Il se généralise à tous les membres et s'accroît dès que l'enfant veut saisir un objet. Lorsqu'on le maintient debout, on met en évidence une danse des tendons du cou-de-pied, avec oscillations du tronc et de la tête d'avant en arrière.

Le tonus est normal, les réflexes ostéotendineux sont vifs.

Cutané plantaire en flexion.

La nuque est raide.

L'enfant est douloureux à la mobilisation passive des différents segments de membres.

Il n'existe pas de paralysies.

En outre, il présente des mouvements anormaux et incessants des globes oculaires; ils réalisent un véritable "tremblement oculaire", de rythme assez lent. Les secousses sont égales et amples. Elles apparaissent uniquement au moment de la fixation du regard sur la ligne médiane. Il existe, à certains moments, une composante rotatoire.

Ce tableau fait hésiter entre trois hypothèses :

- Ataxie cérébelleuse aiguë
- Intoxication : toutes les recherches sont négatives
- Forme ataxique de poliomyélite : en sa faveur; on retient l'existence d'un syndrome infectieux associé à une raideur de la nuque.

La ponction lombaire ramène un liquide clair, avec :

- 8,8 éléments par mm³ (lympho.)
- 0,20 g. albumine

Le fond d'oeil est normal.

Numération formule sanguine normale.

Radio du crâne normale.

Electroencéphalogramme normal, sauf quelques ondes lentes postérieures.

L'identification, à partir des selles, le 16 Septembre 1957, d'un virus poliomyélitique type I confirme le diagnostic.

Le 22 Septembre 1957 : la régression des symptômes
est très nette, mais l'enfant, encore ataxique, ne peut marcher seul.

La tentative d'isolement d'un virus sur souriceau, par voie intracérébrale, avec le LCR du malade est négative.

La ponction lombaire ramène un liquide avec : 3,6 éléments au mm³.

Le 25 Septembre 1957 : le tremblement a presque disparu. L'enfant commence à manipuler correctement les objets, il marche à condition qu'on le soutienne, il peut s'asseoir; mais on note une asynergie des membres inférieurs.

L'électroencéphalogramme montre une régression des ondes lentes.

Le 28 Septembre 1957 : l'enfant sort très amélioré.
Revu 15 jours après : le fond d'oeil est normal, le tremblement oculaire a disparu ; il fait quelques pas aidé par sa mère, mais tremble encore un peu lorsqu'il saisit un objet.

Le 10 Novembre 1957 : sa coordination et sa marche
sont normales.

Résumé :

- Il s'agit d'une forme ataxique de poliomyélite, précédée d'une rhino-pharyngite fébrile, chez un enfant de 2 ans $\frac{1}{2}$, remarquable par l'importance du tremblement et les mouvements anormaux des yeux ;
- Isolement d'un virus poliomyélitique type I, dans les selles, le 6ème jour de la maladie, le 2ème jour de l'hospitalisation ;
- Guérison complète, sans séquelles, en un mois.

Observation n° 4

Philippe B., 2 ans ; entre dans le Service le 9 Octobre 1958.

Le début de la maladie remonte au 7 octobre 1958. L'enfant, triste, anorexique, légèrement fébrile, présente un vomissement. Il a de la difficulté pour uriner, il est constipé et, surtout, il a des mouvements anormaux des globes oculaires.

Dans la nuit du 8 au 9 Octobre 1958, il présente deux crises de tremblement, maximum au niveau des mains, traitées par le gardénal. Le médecin consulté note : 38°4, légère réaction méningée, mouvements anormaux des yeux. Une soeur de un an présente, en même temps, une rhino-pharyngite. Rien à signaler dans les antécédents de l'enfant.

L'examen, lors de l'entrée le 9 Octobre 1958, révèle qu'au repos, dans son lit, l'enfant s'anime de mouvements anormaux des yeux, de la tête et des membres supérieurs.

Ces mouvements anormaux, au niveau des yeux, réalisent un tremblement intermittent, ample mouvement de latéralité du globe oculaire qui balaye toute la fente palpébrale, et qui apparait lors de la fixation du regard sur la ligne médiane.

Au niveau de la tête et des membres supérieurs, il existe un fond permanent de tremblement; dès qu'on éveille l'enfant en l'appelant par son nom ou qu'on l'excite, il sort de son hypersomnie et est en proie, alors, à des décharges de mouvements anormaux intéressant le corps entier, mais surtout la tête et les paupières, le membre supérieur et le tronc réalisant de véritables " clonies ".

Cet enfant a le comportement habituel à certaines poliomyélites, en particulier, l'hypersomnie avec brusque retour de la conscience à l'appel de son nom. Il revient également à la conscience dès qu'on l'examine et ses mouvements anormaux atteignent, alors, une intensité extrême. Ils sont particulièrement très influencés par l'émotion : c'est un tremblement intense de tout le corps qui ne reste pas en place un seul instant.

Malgré le traitement, l'état reste stationnaire pendant une dizaine de jours, avec les mouvements anormaux des yeux et les décharges cloniques, choréiformes.

Le 21 Octobre 1958 : la ponction lombaire ramène un liquide clair, avec :

- 20 leucocytes par mm³
- 0,45 g. albumine

Les signes commencent à s'amender. La parole est scandée pendant quelques jours. Les clonies disparaissent les premières, ainsi que les mouvements oculaires. Le tremblement s'atténue ensuite. L'enfant recommence à marcher et sa démarche est ataxique pendant une semaine.

Il guérit sans séquelles, en un mois.

Résumé :

- Forme ataxique de poliomyélite, chez un enfant de 2 ans, avec mouvements anormaux des yeux, tremblements, clonies, mouvements choréiformes ;
- Evolution favorable, sans séquelles, en un mois ;
- Isolement d'un virus poliomyélitique type I, au 3ème jour de la maladie, 2ème jour d'hospitalisation. Dosage des anticorps neutralisants en cours.

—*—*—*—*—*—*—*—*—*—

Observation n° 5

Joël M., 4 ans : entre dans le Service le 8 Septembre 1958.

Naissance et développement psychomoteur normaux; pas d'antécédents neurologiques ou autres à signaler.

La maladie débute le 5 Septembre 1958 par une angine rouge, avec douleurs de la nuque et du cou et élévation thermique à 38°6.

Le lendemain, la marche est anormale, " en canard ", la voix nasonnée.

Le 8 Septembre 1958, l'enfant se plaint de céphalée occipitale, tombe deux fois en essayant de marcher et ne tient pas sur ses jambes. L'examen ORL est normal, sauf une rhino-pharyngite.

A l'examen, lors de l'entrée dans le Service le 8 Septembre, il s'agit d'un enfant grognon, en bon état général. Sa température est à 37°7, sa voix est un peu nasonnée, l'articulation des mots imparfaite.

On note une parésie faciale gauche, une nuque douloureuse à la mobilisation. Pas de paralysie des membres ni de la respiration.

Les réflexes ostéotendineux sont normaux, sauf aux membres supérieurs où le réflexe stylo-radial est plus vif à droite qu'à gauche.

Les réflexes cutanés abdominaux sont symétriques.

Les réflexes photomoteur est normal, ainsi que la motilité oculaire.

Le cutané plantaire est en flexion.

Mais à l'épreuve du doigt sur le nez, on note, à droite, des erreurs de direction avec hypermétrie, alors que l'épreuve est normale à gauche.

L'épreuve du talon sur le genou est également normale à gauche, mais montre une dysmétrie importante, avec hypermétrie, à droite. Passivité exagérée à droite.

Signe de Stewart Holmes au membre supérieur droit. Pas d'astéréognosie.

En conclusion : un héli-syndrome cérébelleux droit.

Le fond d'oeil est normal.

La numération formule sanguine :

GR = 4.800.000

GB = 11.600 (56% de polynéutro.
(44% de lympho

La ponction lombaire ramène un liquide clair, avec :

- 52 lymphocytes par mm³

- 0,58 g. albumine

- 0,48 g. sucre

- 121,6 meq chlore

Le 9 Septembre 1958 : on note chez cet enfant somnolent, un tremblement considérable du côté droit. Le bras tendu, celui-ci tremble. Le membre inférieur est animé de mouvements désordonnés, involontaires, d'amplitude considérable, apparaissant au cours d'un mouvement volontaire et disparaissant au repos.

Il est noté, également, des mouvements anormaux au niveau des orteils droits, évoquant ceux que l'on observe dans la chorée.

La dysmétrie et l'hypotonie ont augmenté du côté droit.

Il existe un nystagmus dans le regard latéral droit.

Parésie faciale gauche.

Radio du crâne normale.

Le 10 Septembre 1958 : le syndrome cérébelleux droit a encore augmenté, tant au membre supérieur qu'au membre inférieur. Le nystagmus est identique. Il existe une parésie au niveau des racines des quatre membres, qui prédomine au membre supérieur gauche. L'enfant est douloureux et un peu raide. La parésie faciale gauche a augmenté.

Le reste de l'examen est normal. Voile et contracteurs du pharynx normaux.

L'électroencéphalogramme est peu altéré : anomalie lente postérieure, à maximum droit, devenant paroxystique sous l'influence de la stimulation lumineuse intermittente.

La régression des troubles cérébelleux est rapide ; ils ont disparu le 12 Septembre.

L'enfant, toujours raide et douloureux, présente une atteinte du psoas droit et du deltoïde gauche.

Le 13 Septembre 1958: identification, à partir des selles, d'un virus poliomyélitique type 3.

Le 15 Septembre 1958 : l'examen électrique des membres supérieurs montre une lésion périphérique certaine.

Le 22 Septembre 1958 : l'élément parétique des racines régresse. La marche est très peu perturbée, oscillante, ébrieuse.

Le 1er Octobre 1958 : l'enfant marche pratiquement seul, mais sa démarche est encore hésitante.

Le 10 Octobre 1958 : l'enfant sort guéri, sans séquelles.

Résumé :

- Poliomyélite, précédée d'une angine, ayant présenté une héli-ataxie droite, des mouvements choréiformes et des parésies régressives des racines ;
- Guérison complète en 15 jours ;
- Identification d'un virus poliomyélitique type 3, le 8ème jour de la maladie, 5ème jour de l'hospitalisation, avec anticorps neutralisants pour les trois types de virus.

---*---*---*---*---*---*---*---*---

Observation n° 6

Michel B., 3 ans : entre dans le Service, le 18 Décembre 1958.

Dans les antécédents, rien à signaler si ce n'est, au cours des semaines précédentes, une coqueluche bénigne chez un enfant vacciné (recherche positive du bacille Bordet Goujon).

La maladie débute le 14 Décembre : l'enfant grognon et fatigué, présente une angine, avec élévation thermique à 38°7, douleurs au niveau des genoux et derrière la tête.

Le 18 Décembre 1958: le médecin constate : 39°9, raideur de la nuque, rétention d'urine et paralysie faciale gauche. Il envoie l'enfant dans le Service.

Examen à l'entrée le 18 Décembre :

Température à 40°.

L'enfant est facilement tiré de son hypersomnie. Il répond aux ordres, effectue les gestes qu'on lui demande et présente une paralysie faciale gauche.

Au passage de la position couchée à la position assise, les membres inférieurs décollent du plan du lit et effectuent des mouvements désordonnés.

Mis debout, il oscille et corrige difficilement son équilibre. Danse des tendons du jambier antérieur. Il ne peut marcher.

Au membre supérieur, il existe un tremblement spontané que tout mouvement exagère.

Mouvements anormaux des globes oculaires, à type de tremblement.

D'autre part, discrète raideur de la nuque, signe de Lasègue bilatéral à 50 degrés, signe du tripode, réflexes ostéotendineux vifs, cutané plantaire en flexion.

La ponction lombaire ramène un liquide clair, avec :

- 67 éléments au mm³ (97% de lymphocytes)
- 0,15 g. albumine

Le 19 Décembre 1958 : l'enfant est hypersomnique, avec retour brusque à la conscience dès qu'on l'appelle.

Lors de l'endormissement ou des excitations apparaissent des " clonies " intéressant les membres supérieurs, les membres inférieurs et parfois la tête. Paralyse faciale gauche périphérique avec signe de Charles Bell.

Cet enfant présente, en outre, un encombrement pharyngé, avec accumulation de mucus dans la gorge, mais le voile se contracte, ainsi que le constricteur moyen du pharynx. Il est mis en déclive tête basse. L'alimentation orale est supprimée, remplacée par perfusion (pour un litre de liquide, sérum glucosé isotonique ou trophisan , 3 g. de sel, 1g50 de CIK, 1 g. de CA vitamines). Aspirations pharyngées à la demande et antibiotiques.

L'importante paralysie de la déglutition va durer quatre jours.

Il n'y a pas de paralysie respiratoire et la radio thoracique est normale.

On note toujours l'hypersomnie, la paralysie faciale gauche et celle du sterno-cléïdomastoïdien gauche.

Le prélèvement des selles de ce jour permet l'identification d'un virus poliomyélitique type 3 .

L'électroencéphalogramme montre un rythme lent, 5 à 6 cycles par seconde, symétriques, avec bouffées rapides, plus nettes, lors d'une clonie.

Le 23 Décembre 1958 : l'enfant va beaucoup mieux. On peut l'alimenter oralement. Il présente toujours une paralysie faciale gauche et une parésie du sterno-cléïdomastoïdien gauche.

Le 5 Janvier 1959: il ne présente pas d'autres paralysies. Sa démarche est ataxique. La déglutition est pratiquement normale.

L'évolution a été très satisfaisante. La paralysie de la déglutition a régressé complètement, l'ataxie également. Il ne restait, à la sortie, le 17 Janvier 1959, qu'une paralysie faciale gauche.

Résumé :

- Forme haute de poliomyélite, avec ataxie initiale, paralysie de la déglutition, décharges cloniques des membres, ayant évolué vers la guérison en trois semaines ;

- Présence, à titre de séquelles, d'une paralysie faciale gauche ;

- Isolement d'un virus poliomyélitique type 3, au 5ème jour de la maladie , 2ème jour de l'hospitalisation.

---*---*---*---*---*---*---*---

Observation n° 7

Sylvie L., 1 an $\frac{1}{2}$: entre dans le Service le 27 Novembre 1958.

Rien à signaler du point de vue antécédents : naissance et développement psychomoteur normaux.

Vers le 10 Novembre, l'enfant présente une rhinopharyngite avec coryza, toux et élévation thermique à 38°, pendant trois à quatre jours. Les symptômes réapparaissent le 23 Novembre.

Le 27 Novembre 1958 : dès le lever, les parents constatent que l'enfant ne tient plus debout, cherche un appui avec ses mains et finit par s'asseoir. Tenue par la main, elle parvient à marcher en titubant ; si on la lâche, elle oscille et s'affaisse. Sa température est à 37°2.

A l'entrée dans le Service, le 27 Novembre 1958, elle n'a ni signe de Kernig, ni signe de Lasègue, ni paralysie, ni douleurs.

Le tonus est symétrique et normal, les réflexes ostéotendineux des membres inférieurs et supérieurs sont normaux. Il existe un petit tremblement au membre supérieur.

Mise debout, on voit une danse des tendons du jambier supérieur, avec oscillation du tronc d'avant en arrière.

La marche sans aide est impossible. La démarche est très ataxique, l'enfant oscille et titube.

Il existe une asynergie dans le passage de la position couchée à la position assise.

Il n'y a pas de mouvements anormaux des yeux.

La numération formule sanguine est normale.

La ponction lombaire ramène un liquide clair, avec :

- 2,5 leucocytes par mm³

- 0,15 g. albumine

- 0,71 g. glucose

- 112 meq chlore

- pas de germes.

Le fond d'oeil et l'électroencéphalogramme sont normaux.

Le 29 Novembre 1958: on isole, dans les selles, un virus qui a les caractères d'un entéro-virus, mais ne paraît pas être un virus poliomyélitique.

Dans le sang, il n'y a pas d'anticorps de la poliomyélite, pour aucun des trois types de poliovirus.

Les essais d'identification pour le virus ECHO, avec le sérum de type 4, 6, 9, ne donnent rien, non plus que ceux avec le sérum Anti-Coxsackie A9, B1, B2, B3, B4, B5.

Des essais sont en cours avec les sérums des autres types ECHO.

L'évolution est apyrétique, les symptômes semblables.

Le 2 Décembre 1958 : la ponction lombaire ramène un liquide clair, avec :

- 12 leucocytes par mm³

- 0,15 g. albumine

Le 6 Décembre 1958, l'enfant sort, légèrement amélioré.

Revue le 20 Décembre, elle marche normalement.

Résumé :

- Ataxie aiguë, précédée d'une rhino-pharyngite fébrile, chez un enfant d'un an et demi ;
- Guérison complète en trois semaines ;
- Isolement d'un virus, probablement ECHO, dans les selles, le 6ème jour de la maladie, 2ème jour de l'hospitalisation.

— * — * — * — * — * — * — * — * — * — * — * — *

DESCRIPTION CLINIQUE

DE LA FORME ATAXIQUE DE LA MALADIE DE HEINE MEDIN

Ces observations autorisent à brosser un tableau d'ensemble de cette forme particulière de la poliomyélite.

I. - LE DEBUT

est presque toujours marqué par un syndrome infectieux:

1 - parfois très comparable à celui de la poliomyélite commune : fièvre, rhino-pharyngite (obs. 3), angine (obs. 2, 5, 6), vomissements (obs. 4) ;

2 - le plus souvent, le syndrome infectieux est beaucoup plus modéré, la fièvre ne dépassant guère 38°5, comme dans la plupart de nos observations et dans celles de RYDENSTAM, où " la courbe biphasique, les symptômes infectieux, les signes méningitiques manquaient ".

Les manifestations douloureuses sont discrètes, réduites le plus souvent à des céphalées. Une difficulté à uriner est notée deux fois (obs. 4 et 6), un syndrome méningé franc, une seule fois (obs. 2).

II . - A LA PERIODE D'ETAT

Les manifestations neurologiques apparaissent toujours brusquement et atteignent leur maximum, soit d'emblée, soit au bout de deux ou trois jours.

1 - LE TREMBLEMENT

est le signe majeur. Il existe dans presque toutes nos observations.

Il est parfois considérable : au premier plan (obs. 3, 4, 5). Il intéresse, alors, tout le corps, la tête, le tronc et les membres. Il empêche l'enfant de marcher, de se tenir debout ou assis. Le corps ne reste pas en place un seul instant (obs. 4).

Il disparaît au repos complet et pendant le sommeil chez les enfants qui sont hypersomniques. Il disparaît à ce moment-là et réapparaît si on éveille l'enfant en l'appelant par son nom.

Il s'exagère à l'examen, avec les émotions et au cours des gestes.

S'il est discret, on met alors facilement en évidence son caractère intentionnel (obs. 5 et 6).

2 - LA MARCHÉ

- La marche est souvent impossible, du moins au début (obs. 2, 4, 5). Si on l'aide, l'enfant arrive à faire quelques pas désordonnés; il ébauche quelques pas, si on le soutient, mais il ne parvient pas à tenir debout seul.

- Toutefois, si cela est réalisable, on met en évidence une ataxie statique et cinétique (obs. 1, 2, 5).

La station debout est oscillante ; les pieds écartés, l'enfant oscille d'avant en arrière et de côté. A chaque oscillation, les tendons du jambier antérieur saillent au cou-de-pied. C'est "la danse des tendons ".

La marche est possible : l'enfant titube, oscille. Sa démarche est ébrieuse, " en canard ", les pieds écartés ; elle ne semble pas aggravée par l'occlusion des yeux. Souvent il est impossible à l'enfant d'avancer seul : alors il oscille et s'affaisse.

3 - Il est assez rare que l'on puisse mettre en évidence, tout au moins au début, une dysmétrie, une hypermétrie et même une asynergie.

En effet, chez ces enfants qui tremblent d'une façon si impressionnante, l'examen est rendu très difficile.

Cependant, dans quelques observations (Obs. 1 et 5), il a été possible de mettre en évidence une dysmétrie par l'épreuve du doigt sur le nez et du talon sur le genou. De même, chez un enfant de 13 ans (Obs. 1), l'écriture a mis en évidence une dysmétrie.

Une observation (N° 5) est privilégiée, à ce sujet, puisqu'il existe un hémisyndrome droit permettant la comparaison avec le côté gauche demeuré sain : le tremblement intentionnel, l'hypermétrie à l'épreuve du doigt sur le nez et du talon sur le genou, l'exagération de la passivité, un signe de Stewart Holmes, n'existent que du côté droit.

Cette observation est à rapprocher d'un cas de Guido FANCONI, avec "hémia-
taxie à l'occasion d'une poliomyélite encéphalobulbaire, régressive en un mois et
demi " (32) .

4 - LA PAROLE

est parfois scandée ou indistincte (obs. 1, 4, 5).

-:-:-:-

En présence d'une telle séméiologie, on comprend que l'on parle de forme
cérébelleuse de poliomyélite. Certaines de nos observations en sont un exemple.

Mais très souvent, il existe d'autres signes, sur lesquels il faut main-
tenant insister et qui donnent à cette forme un relief très spécial:

1 - Les réflexes tendineux

sont, en règle, vifs, comme l'a observé MEDIN

2 - Le tonus segmentaire

est normal ou, simplement, légèrement diminué.

Sans revenir sur cette description, il existe, en réalité, des différences essentielles.

Ici, le syndrome cérébelleux est pur, isolé. THIEFFRY, du reste, en proposant récemment d'y ajouter le terme de "solitaire", veut insister davantage sur le fait qu'ici l'ataxie est purement cérébelleuse.

En effet, la maladie débute très brusquement, hébituellement sans fièvre, chez un sujet en pleine santé. L'enfant tombe ou titube soudainement, ou encore refuse de marcher. Parfois, la démarche est ébrieuse d'emblée.

Le syndrome cérébelleux est maximum en 24 à 48 heures, associant:

- une hypotonie intense, une ataxie et un tremblement intentionnel.

1 - L'hypotonie est remarquable : la tête est ballante, le tronc semble tassé. La marche souvent impossible, la mobilisation segmentaire, le ballottement, l'hyper-extensibilité musculaire confirment ce trouble.

2 - L'ataxie statique est visible à la station debout, qui n'est possible que lorsque les jambes sont écartées. Le tronc est animé d'oscillation antéro-postérieures. Les tendons du cou-de-pied subissent des contractions incessantes, entraînant un soulèvement des orteils.

3 - Il existe souvent un tremblement intentionnel. La démarche est titubante. L'incoordination est également nette dans la marche à quatre pattes.

4 - Enfin, les réflexes sont diminués, pendulaires ou normaux.

Les différences essentielles avec la forma ataxique de la poliomyélite se résument à :

- l'absence de syndrome infectieux,
- l'absence de syndrome douloureux,
- la ponction lombaire normale,
- l'étiologie inconnue, toutes les recherches virologiques étant restées négatives.

L'évolution est, en règle générale, apyrétique, favorable en quelques jours ou quelques semaines, sans séquelles ni rechutes.

Nous ne reviendrons pas sur l'ataxie aigüe, type LEYDEN. THIEFFRY a montré que ce cadre ne pouvait pas être conservé en pathologie infantile.

II. - Les maladies infectieuses

Elles réalisent, assez exceptionnellement, une ataxie aigüe pure. On en a rapporté au cours de : Rougeole, Rubéole, Scarlatine, Variole, Typhoïde, Diphtérie, Coqueluche, Grippe, Pneumonie, Dysenterie, Typhus récurrent, Erysipèle, Varicelle.

En réalité, au cours de ces ataxies aigües, on observe des accidents neurologiques complexes, convulsions, paralysies, troubles graves de la conscience .. qui permettent le diagnostic d'encéphalite diffuse avec participation cérébelleuse. Seule, la Varicelle mérite une mention spéciale. Le tropisme cérébelleux de la varicelle est indiscutable. Il existe de nombreuses observations d'ataxie aigüe, " cérébellites " pré -, para -, ou post-varicelleuses (26, 27).

Enfin, il semble que le virus ECHO puisse provoquer une ataxie aigüe qui se rapproche, cliniquement, de la forme ataxique de la poliomyélite. Nous en rapportons une observation (n° 7).

SABIN (39, 40), au cours de l'épidémie à ECHO 9 de MILWAUKEE, en 1947, a observé une ataxie aigüe régressive en dix jours et plusieurs cas avec mouvements choréiformes, dus à ECHO 9.

La question des manifestations morbides des entérovirus est en remaniement constant et HAMMON (41) pense que certains virus ECHO et COXSACKIE concourent avec les poliovirus dans leurs effets pathologiques sur le système nerveux central.

III. - Les intoxications

Enfin, diverses intoxications, ou même l'utilisation de médicaments à des doses usuelles, peuvent provoquer des ataxies régressives en quatre à dix jours, guérissant sans séquelles.

1 - Les Hydantoïnes, souvent mal supportées par l'enfant, sont fréquemment à l'origine d'ataxie aigüe cérébello-vestibulaire. Elles entraînent, en outre, une gingivite hypertrophique qui a une grosse valeur d'orientation.

2 - La Primidone (Mysoline) peut donner une ataxie aigüe, ainsi que la chlorpromazine.

3 - La Pipérazine, couramment utilisée en pédiatrie, est susceptible de donner, de temps en temps, une ataxie cérébelleuse aigüe.

4 - Il faut se souvenir, également, qu'au cours d'intoxications par certaines solutions d'antibiotiques contenant du nitrate de naphthazoline, par voie nasale, ou après l'absorption de vitamine A par fortes doses, on peut observer une démarche ébrieuse avec troubles de l'équilibre (38).

5 - Le DDT est toxique pour le cervelet et peut provoquer une ataxie (35).

Toutes les Ataxies aigües que l'on peut observer chez l'enfant (poliomyélite, ataxie aigüe solitaire et curable, maladies infectieuses, intoxications) sont groupées dans un même chapitre par les auteurs étrangers, sous le terme " d'Ataxie cérébelleuse aigüe " (18, 23, 24).

THIEFFRY, dans un article récent (37), ne souscrit pas à cette opinion et montre qu'il faut nettement séparer ces différentes affections et qu'en particulier la forme ataxique de la poliomyélite est différente de l'Ataxie cérébelleuse solitaire et curable de l'enfant.

IV.-

a) - On sera amené à discuter, de façon exceptionnelle, une tumeur de la fosse postérieure. En effet, elle se révèle, exceptionnellement, par une ataxie aigüe fébrile. Dans ce cas, il y a toujours des vomissements et céphalées et le fond d'oeil met presque toujours en évidence un oedème papillaire.

b) - On ne discutera pas les formes ataxiques de GUILLAIN-BARRE (28).
En cas de doute, la ponction lombaire montrerait la dissociation albumino-cytologique.

c) - Quant aux Ataxies labyrinthiques, la séméiologie neurologique est différente : la démarche est très particulière, la deviation est toujours latéralisée du même côté, le nystagmus est de type vestibulaire.

-:-:-:-:-:-:-:-

P H Y S I O P A T H O L O G I E

Il n'est pas surprenant d'observer, au cours de la poliomyélite, une séméiologie aussi particulière. En effet, on connaît bien la fréquence des lésions au niveau du cervelet.

BAKER, dans une étude des lésions du cervelet (20), trouve des lésions inflammatoires et des lésions de neurones dans 77%, au moins, de 75 cas de poliomyélite mortelle. Elles sont analogues à celles que l'on observe dans les autres territoires; mais les lésions inflammatoires sont nettement prédominantes.

Les localisations les plus communes se font au niveau du noyau dentelé (57%), des noyaux du toit (19%) et dans le cortex du ~~vermis~~.

Les lésions inflammatoires sont régressives et expliquent, probablement, la guérison sans séquelles de tous nos enfants. Ce n'est qu'une hypothèse, car il n'existe aucune autopsie de forme ataxique de poliomyélite. Il n'est pas impossible que le noyau rouge et le locus niger soient intéressés par un tel processus. Du reste, ces constatations sont classiques au cours de la poliomyélite. Il faut d'ailleurs remarquer, à ce sujet, que l'intensité du tremblement et des mouvements anormaux n'est pas sans évoquer ce que l'on voit dans le syndrome de Bénédict.

Quant à la signification des mouvements oculaires, elle reste mystérieuse.

Cependant, FANCONI rapporte (32) que PETTE, dans ses recherches histologiques, pense que le nystagmus serait le résultat d'une fonction vestibulaire détruite et que le faisceau de Clarke serait lésé.

— : — : — : — : — : — : — : — : — : —

C O N C L U S I O N

La description par MEDIN de la "Forme Ataxique de la Poliomyélite " garde encore toute sa valeur.

Nous devons conserver ce terme, bien qu'il n'évoque qu'une partie des faits observés. Il est, du reste, consacré par l'usage et adopté par la majorité des auteurs.

Six observations ont permis de brosser un tableau de cette forme très spéciale :

- 1 - La forme ataxique de la poliomyélite est rare.
- 2 - Elle est précédée, en règle, d'un syndrome infectieux et douloureux discret, comparativement aux formes habituelles.
- 3 - Elle est caractérisée par un tremblement généralisé, atteignant tout le corps, empêchant bien souvent la marche.

Si l'enfant peut marcher, on met en évidence une ataxie statique et cinétique : l'enfant titube, oscille; sa démarche est ébrieuse. La station debout est oscillante et les tendons du jambier antérieur saillent au cou-de-pied : c'est la danse des tendons.

Mais ce qui donne à cette forme un caractère très spécial, ce sont :

- a) - d'une part, des mouvements anormaux des yeux, de rythme lent avec égalité des secousses, grande amplitude, véritable Tremblement Oculaire apparaissant lorsque l'enfant fixe son regard sur la ligne médiane ;

b) - d'autre part, des mouvements anormaux des membres, à type de
clonies, et des mouvements choréiques.

4 - Les trois éléments du Diagnostic sont les renseignements fournis par :

A - La ponction lombaire (réaction cytologique du liquide céphalo-rachidien)

B - La présence de Poliovirus dans les selles

C - La présence d'anticorps neutralisants pour le type correspondant.

5 - Elle guérit toujours dans un délai de un mois.

6.- Exceptionnellement, l'ataxie est transitoire, marquant alors le début de la maladie qui, ensuite, fait place à des paralysies évidentes, mais souvent régressives.

7 - La forme ataxique de la poliomyélite doit être nettement différenciée de l'Ataxie cérébelleuse aiguë solitaire et curable qui est une entité, à part, de la pathologie infantile. En particulier, les recherches virologiques sont ici négatives.

Elle ne sera pas, non plus, confondue avec des ataxies aiguës survenant au cours des maladies infectieuses, en particulier la varicelle, ni avec celles que l'on peut observer au cours d'intoxications médicamenteuses.

Le virus ECHO, enfin, peut provoquer lui aussi une ataxie aigüe et l'on connaît les relations qui existent entre les virus ECHO et les virus poliomyélitiques.

Les recherches virologiques permettent aujourd'hui d'apporter la preuve que MEDIN avait raison quand il écrivait en 1898 :

" Certains cas d'ataxie, de 1887, n'auraient pu être rapportés à la paralysie infantile s'ils avaient été isolés, mais ils étaient observés pêle mêle avec les poliomyélites communes et le doute n'était pas permis ".

Vu, le Président de Thèse :

Professeur JULIEN MARIE

Vu, le Doyen de la Faculté
de Médecine de Paris

LEON BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

A - Ce bas relief de la 18ème dynastie du Nouvel Empire (1.500 av. J.C.) se trouve dans la glyptothèque de Copenhague. Un homme victime de la poliomyélite offre un sacrifice à ISTAR, déesse de la santé.

- 1 - MEDIN O. - " L'état aigu de la paralysie infantile "
Arch. Med. Enf., 1898, 5 : 257 - 279 et 6 : 321
- 2 - ZAPPERT J. - " Klinische Studien über Poliomyelitis "
Jahr Kinder Kl., 1901, 53 : 125
- 3 - LINDER, MALLY A. - " Zur Poliomyelitis epidemie in Ober-Osterreich "
D. Zeitsch Nerven., 1918, 38 : 343
- 4 - WICKMAN I. - " Studien über Poliomyelitis acuta "
S. Krager Verlag, Berlin 1905.
- 5 - NOEL G. - " A propos des formes cérébelleuses de la poliomyélite "
Bul. Soc. Clin. Hôp. civil de Charleroi, 1955 : VI - 3 : 158 - 167
- 6 - HOWE H.S. - Neurol. Bul., 1919, 2 : 261
- 7 - CLAUDE H. - " Maladies du système nerveux "
Baillière & fils, Paris 1932, II : 152
- 8 - GRINKER R.R. and BUCY P.C. - " Neurology "
S.C. Thomas Publ., Springfield 1949, p. 646
- 9 - FORD F.R. - " Disease of nervous system in infancy "
' Childhood and adolescence ", S.C. Thomas, Springfield 1952.

- 10 - BODECHTEL G. SCHNADER A. - " Die Erkrankung des Rückenmarks in Neurologie "
II : 328 - 348, Handbuch der Inneren Medizin,
Berlin 1953
- 11 - WILSON S.A.K. - " Neurology " II ed.
Butterworth, London 1954, I : 265
- 12 - RISER. - " Traité de Médecine "
Masson Ed., Paris 1949, XV : 859 et 884
- 13 - RUSSEL W.R. - " Poliomyélite " Traitement par Jacquemart
Maloine Ed., Paris 1954, p. 137
- 14 - Ped. Clin. Nth Symposium Poliomyelitis
Saunders Publ., Philadelphia; U.S.A. 1953, Vol. I n° 1 A.
- 15 - " La Poliomyélite " OMS, Genève 1953, n° 26, p. 129
- 16 - BOWER A.G. & Coll. - " Concept of poliomyelitis based on observations and
treatment of 6.000 cases in a four years period "
Northwest Med. 1950, 49 : 103 - 107, 187 - 190, 261 -266.
- 17 - RYDENSTAM B. - " Some atypical cases of polioencephalitis "
Acta med. Scandinava 1956, 154 suppl. 316 : 50 - 55
- 18 - BERGLUND G., MOSSBERG H.O., RYDENSTAM B. - " Acute cerebellar ataxia in children
Acta Paediat. 1955, 44: 254-262
- 19 - ALAJOUANINE Th., LHERMITTE F. et Coll. - " Enregistrement oculographique des
mouvements oculaires dans le syndrome
cérébelleux "
Rev. Neurologie, 1958,98,6: 714-723
- 20 - BAKER A.B., CORNWELLS - " Poliomyelitis cerebellum "
Arch. of Neur. and Psych., 1954, 7 : 455 - 465

- 21 - THIEFFRY S., Mme MARTIN Ch., ARTHUIS M. - " L'ataxie cérébelleuse aigüe solitaire et curable de l'enfant "
Revue Neurologie, 1958, 98, 6 :
669 - 673
- 22 - THIEFFRY S., MARTIN Ch., ARTHUIS M. - " L'Ataxie cérébelleuse aigüe curable de l'enfant "
Arch. Fr. Pédiatrie, 1953, X,1 : 14 - 25
- 23 - COTTON D.G. - " Acute cerebella ataxia "
Arch. Disease Childhood, London 1957, 32, 163 : 181 - 188
- 24 - KING Geraldine, SCHWARZ G.A., SLADE H.W. - " Acute cerebellar ataxia of childhood "
Pediatrix, 1958, 21,5 : 731-745
- 25 - LEYDEN E. - " Verlangsamte motorische Leitung "
Virchow Arch. fur pathologische Anatomie, Bd 46, fax 4, p. 476 -
479 - 1869
- 26 - COMBY M. Th. - " Les Encéphalites aigües post-infectieuses de l'enfance "
Masson Ed., 1953, P. 17, 18, 44, 45
- 27 - CORNIL et KISSEL - " Ataxie aigüe post-varicelleuse "
Revue neurologique, février 1930, Tome I n° 2, p. 169-173.
- 28 - GUILLAIN G. - " Considérations sur le syndrome de Guillain et Barré "
Annales de Méd., 1953, 54 n° 2 , 6.
- 29 - BURGSTEDT - Münch. med. Woc., 1955, 97, 531
- 30 - WICKMAN Ivar - " Beiträge zur Kenntnis Heine Medinschen Krankheit "
Berlin Verlag von S. Karger, 1907, p. 78, 79, 80, über die
ataktische Form.

- 31 - WERNSTEDT - " Klin och epidem studier över den andra stora barnförlämning sp
epidemien i Sverige.
Stockolm 1917
- 32 - FANCONI Guido - ZELLWEGER Hans, BOTSZTEJU Anna -
" Die Poliomyelitis und ihre Grenzgebiete "
Renno Schwabe und Co Verlag, Basel, 1905, Ataktische Störungen,
p. 227 - 278, 279, 280
- 33 - GRIFFITH - " Acute cerebellar ataxia in children. Report on a case with rapid
and complete recovery "
Am.J.M. Sc., 151 : 24, 1916
Am.J. Dis. Childhood, 20 : 82, 1920
- 34 - KLINGMAN W. et HOGDES - " Acute ataxia of unknown origin in childhood "
J. Pediat. 24, 536, 1944 (négativité des recherches
virales)
- 35 - ONIFER J.M. & WHISNANT J.P. - " Cerebellar ataxia after exposure to DDT and
Luidane "
Proc. Staff. Meet, Mayo Clin. 32. 67, 1957
- 36 - THIEFFRY S., ARTHUIS M., MARTIN Ch., CELERS J., DRONHET J. -
" Apport des examens de laboratoire pour le diagnostic de la poliomyé-
lite (étude clinique et biologique parallèles dans 311 cas).
Sem. des Hôp., 35e année, n° 18/4, p. 1343 - 1348
- 37 - THIEFFRY S., MARTIN Ch., ARTHUIS M. - " Les formes encéphalitiques de la
maladie de Heine Medin "
Sem. des Hôp., 35e année, n° 18/4, p.
1349 - 1355
- 38 - MARGAIRAZ - " Danger de certaines solutions d'antibiotiques en instillations
nasales chez le nourrisson et le jeune enfant "
Sem. des Hôp. (Ann. de Ped.) 34e année, n° 19/4, 24 avril 1958

- [illegible]

